

ANNÉE 1940

1941

THÈSE

N^o

21

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

M^{me} Juliette LÉCUSSAN

Née le 9 Novembre 1909, à Toulouse (Haute-Garonne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

PHÉNOMÈNE DE MARCUS GUNN

Président de Thèse : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1940

ANNÉE 1941

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

M^{me} Juliette LÉCUSSAN

Née le 9 Novembre 1909, à Toulouse (Haute-Garonne)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

PHÉNOMÈNE DE MARCUS GUNN

Président de Thèse : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1941

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	LÉON BINET.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie médicale.....	POLONOVSKI
Bactériologie	ROBERT DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY-RADOT.
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale.....	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée....	HENRI BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	CHIRAY.
Clinique médicale.....	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	LOEPER
	RATHERY.
	LEREBoullet.
	NOBECOURT.
	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hygiène et clinique de la première enfance	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies mentales et des ma-	LEMIERRE.
ladies de l'encéphale.....	CUNEO
Clinique des maladies cutanées et syphi-	GOSSET
litiques	GREGOIRE
Clinique des maladies du système nerveux	LENCRMANT.
Clinique des maladies infectieuses.....	VELTER.
Clinique chirurgicale.....	CHEVASSU.
Clinique ophtalmologique.....	COUVELAIRE.
Clinique urologique	JEANNIN.
Clinique d'accouchements.....	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique.....	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et ortho-	OMBREDANNE.
pédie	HARVIER.
Clinique thérapeutique médicale.....	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryncologique.....	PIERRE DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	M. VILLARET.
Clinique propédeutique.....	TROISIER.
Clinique de la Tuberculose.....	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-	LAUBRY.
dulte	CLOVIS VINCENT.
Clinique cardiologique	N...
Clinique de neuro-chirurgie	HAZARD.
Assistance Médico-Sociale.....	MULON.
Professeurs sans chaire.....	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

Pathologie chirurgicale.. AMELINE.
 Pathologie médicale..... BARIETY.
 Pathologie médicale BERNARD ETIENNE.
 Hydrologie..... BESANÇON JUSTIN.
 Bactériologie..... BONNET.
 Chimie BOULANGER.
 Pathologie médicale..... BOULIN.
 Pathologie médicale..... BROUET.
 Histologie BULLIARD.
 Pathologie médicale..... CACHERA.
 Anatomie CORDIER.
 Pathologie médicale COSTE.
 Urologie COUVELAIRE.
 Anatomie pathologique DELARUE.
 Pathologie médicale DELAY.
 Physique DEGREGZ H.
 Médecine légale DESOILLE.
 Obstétrique DIGONNET.
 Physique DOGNON.
 Pathologie chirurgicale FEVRE.
 Pathologie chirurgicale.. FUNCK-BRENTANO
 Parasitologie GALLIARD.
 Pathologie médicale..... GARCIN.
 Anatomie pathologique Mlle GAUTHIER-VILLARS
 Pathologie médicale..... DE GENNES.

MM.

Histologie GIROUD.
 Pathologie médicale..... HAGUENAU.
 Oto-rhino-laryngologie . HALPHEN.
 Hygiène JOANNON.
 Obstétrique LACOMME
 Obstétrique LANTUEJOUL.
 Parasitologie LAVIER.
 Pathologie médicale LELONG.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie médicale LENEGRE.
 Pharmacologie Mlle J. LEVY.
 Pathologie médicale MARCHAL.
 Pathologie chirurgicale MENEGAUX.
 Pathologie médicale MOLLARET.
 Pathologie médicale MOUQUIN.
 Pathologie chirurgicale . PATEL.
 Pathologie chirurgicale . PETIT-DUTAILLIS.
 Ophtalmologie RENARD.
 Physiologie RICHET.
 Pathologie chirurgicale . SENEQUE.
 Pathologie chirurgicale . SICARD.
 Pathologie médicale SOULIE.
 Obstétrique SUREAU.
 Pathologie médicale TURPIN.
 Pathologie chirurgicale . WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Pathologie chirurgicale.. ALGLAVE.
 Pharmacologie BUSQUET.
 Physiologie CHAILLEY-BERT.
 Obstétrique GUÉNIOT.
 Pathologie chirurgicale.. HEITZ-BOYER.

MM.

Anatomie pathologique.. HUGUENIN.
 Obstétrique LE LORIER.
 Parasitologie NEVEU-LEMAIRE.
 Médecine légale..... PIEDELIEVRE.
 Obstétrique VAUDESCAL.

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.
ALAJOUANINE.
BRULÉ.
CATHALA.
CHABROL.
CHEVALIER.
DONZELOT.
DUVOIR.
GASTINEL.
LAROCHÉ G.
LIAN.
MOREAU.
SEZARY.

Clinique
médicale.

MM.
BASSET.
BROCC.
CADENAT.
FEY.
GATELLIER.
de GAUDART
d'ALLAINES
LEVEUF.
MOULONGUES.
MOURE.
QUENU.

Clinique
chirurgicale

MM.

ECALLE
METZGER.
PORTES
VIGNES

Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

Education physique.....
Radiologie clinique.....
Stomatologie.....
Puériculture.....

MM.
CHAILLEY-BERT, agrégé
LEDoux-LEBARD.
RUPPE.
WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

(1914-1918)

A MA MERE

*En témoignage de mon
amour filial.*

A MON MARI

A MA FILLE

A MON FRERE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GUILLAIN

Médecin des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le grand hon-
neur de présider cette thèse.
J'exprime toute ma reconnais-
sance.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR PAGNIEZ

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse et m'a toujours
accueilli dans son service avec
une grande bienveillance.*

*Qu'il trouve ici l'expression
de ma gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR ANDRÉ PLICHET

Ancien Chef de Clinique de la Faculté
Assistant de Monsieur le Docteur PAGNIEZ

*A qui j'exprime toute ma
reconnaissance pour les con-
seils qu'il a toujours bien
voulu me donner et qui m'a
guidé dans l'exécution de cette
thèse.*

A MESSIEURS LES DOCTEURS CLEISZ, MILIAN

A MESSIEURS LES PROFESSEURS

PASTEUR-VALLERY-RADOT, SERGENT, CUNEO,
VILLARET, LEMIERRE, LEMAITRE

LE PHENOMENE DE MARCUS GUNN

En 1883, Marcus GUNN présentait à la Société d'Ophtalmologie de Londres l'observation d'un homme atteint de l'anomalie suivante : un ptosis congénital, léger, incorrigible par la volonté mais neutralisé par l'ouverture de la bouche.

Cette présentation fit l'objet de nombreuses discussions à cette époque sur l'étiologie et le mécanisme neurologiques de ce curieux phénomène.

Après Marcus GUNN, cette anomalie fut étudiée par RUMPOLDI en 1884 et par PHILIPPS en 1887. Cette même année HELFERICH relata une nouvelle observation au congrès de Heidelberg et cette communication fut le point de départ d'une discussion à laquelle prirent part FUCHS et FRAENKEL. En 1888 parurent les travaux d'ADAMUCH, de BERNARDT, de BULL, de KUHN, de LAQUEUR et de WECKER. En 1890, on ne trouve dans la littérature médicale qu'un seul travail sur cette question, celui de BROWNING. Par contre, les années suivantes furent beaucoup plus riches en publications se rapportant à ce sujet. Parmi celles-ci, il faut faire une place à part au travail important de SINCLAIR, à celui de SINDERMEYER.

En 1919, Marin AMAT fait une étude magistrale de ce syndrome et signale l'existence d'un phénomène de Marcus GUNN inversé.

En 1925, dans les *Archives d'Ophtalmologie*, H. VILLARD fait paraître une étude complète de ce phénomène, étude à laquelle nous avons fait de larges emprunts dans cette thèse. Dans ce travail VILLARD faisait état de 93 cas publiés depuis 1883.

Depuis 1925, les travaux sur le phénomène de Marcus GUNN ont été relativement nombreux. Nous relevons dans la littérature médicale :

En 1926, un cas de BABONNEIX et MORNET chez un enfant de 3 ans ;

En 1926, Maurice BENOIST présente un cas à la Société d'Ophtalmologie de Paris ;

En 1929, une communication de LÉRI et WEILL à la Société Médicale des Hôpitaux présentant deux cas chez une mère et son fils ;

En 1931, un cas de MONTHUS et FAVORY (*Revue d'Oto-Rhino-Oculistique* ;

En 1932, une étude de COPPEZ (*Revue d'Oto-Neuro-Oculistique* ;

En 1932, une observation de MOLOWSKI parue dans le *Bulletin de la Société neurologique de Varsovie* ;

En 1932, un cas de BELLAVIA (*Bolletino di Oculistica*) ;

Enfin dans l'article de SEDAN du *Traité d'Ophtalmologie* on relève encore les observations présentées par JOLTROIS, COAR, FROMAGET et BRUN.

On arrive ainsi à un total de 105 cas, c'est dire la

rareté du phénomène de Marcus GUNN qui constitue une curiosité pathologique.

Au cours de l'année 1939, dans le service de notre maître, le Docteur Ph. PAGNIEZ à Saint-Antoine, nous avons eu l'occasion d'observer un cas de phénomène de Marcus GUNN qui constitue le 106^e cas connu de cette affection. En voici l'observation :

L..., charbonnier, âgé de 44 ans, entre à l'hôpital Saint-Antoine le 27 oct. 1939 pour un état dyspnéique accompagné de toux.

On est frappé immédiatement en regardant le malade par un ptosis de l'œil gauche.

Au repos, la paupière gauche est tombante. Lorsque le malade veut regarder en l'air, la paupière ne se relève qu'à moitié, il est obligé, de plus, de renverser la tête en arrière. La cornée est presque entièrement cachée dans le regard en face.

Si nous étudions avec soin l'anomalie qu'il présente, nous remarquons que dès que le malade ouvre la bouche, la paupière se relève davantage quand la bouche s'ouvre que lorsque le malade veut simplement soulever sa paupière. L'ouverture palpébrale s'accuse quand on fait exagérer l'écartement des mâchoires.

Quand on dit au malade d'ouvrir la bouche et que l'on s'oppose à ce mouvement, la paupière gauche se relève avec force. Quand au contraire on ouvre la bouche du malade sans que celui-ci oppose une résistance, la paupière ne se soulève pas. Le phénomène d'ouverture palpébrale se produit surtout

quand la mâchoire arrive au bout de sa course. L'action de souffler, de siffler, n'a pas d'action sur le ptosis, ni celle de gonfler les joues ou de faire une grimace. Les mouvements de l'autre paupière, qui n'est pas atteinte de ptosis, n'ont aucune action sur l'élargissement de la fente palpébrale, pas plus que la propulsion de la langue.

Le mouvement de diduction vers la gauche, c'est-à-dire vers l'œil atteint, n'a pas d'action sur le ptosis. Par contre, la diduction vers la droite provoque un relèvement parfait de la paupière et même quand on combine cette diduction vers la droite avec l'abaissement volontaire et énergique, la paupière se relève avec force et va se cacher sous l'arcade orbitaire.

Cette symptomatologie est portée au maximum quand le malade mange. La mastication amène des mouvements de va et vient de la paupière supérieure synergiques avec ceux de la mâchoire inférieure et donne au malade un aspect curieux. Il a vraiment à chaque mouvement de la mâchoire l'air de faire une œillade.

La déglutition, soit des solides, soit des liquides, n'amène aucun changement dans la position de la paupière. Il n'existe pas davantage de synergie entre les mouvements de la paupière et ceux du cou ou des membres.

D'autre part, le relèvement volontaire de la paupière ptosée n'entraîne pas, par réciprocité, une contraction des muscles masticateurs.

En continuant l'examen, on remarque que le mus-

cle droit supérieur est paralysé et que le malade ne peut porter son œil vers le haut. C'est pourquoi dans l'action de regarder au plafond, il est obligé de renverser la tête en arrière. Dans le regard horizontal, en face, vers l'horizon, l'œil gauche malgré ses efforts, n'arrive pas à atteindre la ligne horizontale passant par le centre de la pupille gauche.

Les autres muscles de l'œil sont indemnes.

A l'œil droit, on ne trouve aucun ptosis, aucune paralysie des muscles moteurs de l'œil.

En dehors de l'anomalie de l'œil gauche, il n'y a rien à signaler, le fond d'œil est normal, il n'y a pas d'atteinte de la musculature interne de l'œil, pas de myosis, pas d'Argyll-Robertson.

Par ailleurs, il n'y a aucun signe neurologique. La sensibilité cornéenne est intacte. Il n'existe aucune lésion dans le domaine des autres paires crâniennes. En dehors d'une légère diffusion des réflexes rotuliens, les voies pyramidales semblent indemnes et en particulier, on ne décelé pas de signe de Babinski, ni à droite, ni à gauche.

Aussi loin qu'il se souvienne, cet homme s'est toujours vu atteint de cette particularité. A l'école, il a subi les moqueries de ses camarades, au régiment, on l'avait surnommé « guignolet ». Il n'a point été repris lors de la mobilisation de 1939 pour une bronchite suspecte du sommet. C'est pour celle-ci qu'il est entré à l'Hôpital Saint-Antoine. C'est surtout de cette affection dont il se plaint. Le syndrome de Marcus GUNN dont il est porteur ne l'inquiète nullement

car il ne lui a apporté aucune gêne dans son travail ».

En résumé, on est en présence d'un cas typique de Phénomène de Marcus GUNN accompagné d'une paralysie du muscle droit supérieur de l'œil gauche. C'est un des cas les plus complets et les plus démonstratifs car il a non seulement une synergie motrice entre la paupière supérieure et les mouvements de la mâchoire, mais conformément aux cas déjà publiés, cette synergie se produit d'une façon purement automatique en dehors de toute influence de la volonté.

ETIOLOGIE

Le Phénomène de Marcus GUNN se divise en deux grands groupes comprenant, le premier, les cas où il est congénital, l'autre, les cas où il est acquis.

La *forme congénitale* est de beaucoup la plus fréquente et semble constituer la forme habituelle. On ne connaît que 9 observations de la forme acquise.

Dans les antécédents des cas de la *forme acquise*, on relève les faits suivants : glycosurie et léger alcoolisme (cas de GOULFIER et BUQUET), l'alcoolisme (cas de CANTONNET), avulsions dentaires (cas de CANTONNET), le diabète (cas de CANTONNET). Des phénomènes de Marcus GUNN et un cas de ce syndrome inversé (cas de Marin AMAT) ont été observés pendant la période de contracture succédant à la paralysie faciale.

Fait important à signaler : on ne trouve jamais la syphilis dans les antécédents héréditaires ou acquis de ces malades. Il est probable qu'elle ne joue aucun rôle dans l'étiologie de ce phénomène.

Dans les cas congénitaux et acquis les antécédents héréditaires ne semblent pas en cause.

Cependant on a fait mention de l'alcoolisme du père et de la mère (cas de Van LINT), de la tuberculose chez le père et un tic facial chez la mère (cas de COPPEZ), d'un traumatisme grave de l'abdomen pendant la gestation (cas de DORÉ). MONTHUS et FAVORY ont signalé un cas de Marcus GUNN chez un enfant dont la mère avait été atteinte d'encéphalite léthargique pendant la grossesse.

Le sexe paraît avoir une influence nettement marquée. Cette anomalie frappe dans la majorité des cas les sujets du sexe masculin.

L'hérédité du phénomène de Marcus GUNN n'a été signalée par voie directe que dans l'observation de MEYER concernant le père et la fille et dans celle de LÉRI et WEILL concernant la mère et le fils ; la fille de ce dernier aurait un léger ptosis gauche sans synergie palpébro-maxillaire. En ligne collatérale, le phénomène a été observé dans le cas de BLOCH et dans celui de VOSSIUS relatifs tous deux à deux frères qui étaient jumeaux dans le cas de VOSSIUS.

SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie du phénomène de Marcus GUNN diffère à l'état statique et à l'état cinétique.

1° — *A l'état de repos.*

Ce qui domine c'est l'existence d'un ptosis. Son absence est exceptionnelle. Il est presque toujours congénital : 81 fois sur 85 observations. Dans le cas de COPPEZ il fut diagnostiqué le jour même de la naissance par le médecin de l'état civil qui était ophtalmologiste.

Ce ptosis présente le triple caractère d'être unilatéral, de siéger à gauche, d'être peu accentué.

a) — Le caractère unilatéral est un des plus constants. On ne trouve que 4 cas qui fassent exception (Observations de BEAUMONT, d'ADAMUCH, de VOSSIUS, de LÉRI et WEILL).

b) — La localisation gauche est de beaucoup la plus fréquente. On note 10 exceptions sur 85 observations.

c) — Le ptosis est presque toujours léger et incomplet. Il fut complet dans un cas de MOSSE et presque complet dans le cas de MARIN AMAT.

Ce ptosis ne peut être corrigé volontairement.

En dehors de cette anomalie, dans la majorité des cas, les sujets ne présentent d'ordinaire rien d'anormal du côté de la musculature externe des yeux. Cependant on a signalé un certain nombre de cas dans lesquels se trouvaient associés des paralysies des muscles de l'œil.

La paralysie totale de toute la musculature extrinsèque a été signalée par un seul auteur, Vossius, qui a rapporté l'observation fort curieuse de deux frères jumeaux chez lesquels le phénomène de Marcus Gunn s'accompagnait d'une immobilité complète du globe oculaire d'origine congénitale.

Les paralysies partielles localisées à un seul muscle ou à plusieurs sont moins exceptionnelles.

Dans un cas de HUBEL, la paralysie était généralisée à toute la musculature innervée par la III^e paire.

Dans un cas de CANTONNET, la paralysie était localisée au petit oblique.

Dans un cas de CAPRA, elle atteignait le droit supérieur et le petit oblique.

Dans un cas de UTHOFF, il existait une paralysie du droit interne.

Dans tous ces cas, il existait une diplopie en rapport avec le muscle atteint. Mais en dehors de ces observations, la diplopie n'a été mentionnée dans aucun des faits qui ont été publiés.

Enfin dans les cas de MARIN AMAT, de GOLDZIEHER, de PROSKAUERS, ainsi que dans notre cas, il existait une paralysie du droit supérieur.

L'état des pupilles est d'ordinaire normal. Quelques très rares observations font exception à la règle. Dans le cas de Marcus GUNN, la pupille la plus rétrécie était du côté où siège le phénomène ; dans le cas de LAGRANGE et VILLARD, elle était du côté opposé.

La vision est généralement normale. Quand elle est altérée, cette altération reconnaît toujours une cause indépendante de ce phénomène.

En résumé, le phénomène de Marcus GUNN se signale surtout par un ptosis unilatéral, incomplet, parfois associé à une paralysie d'un nerf moteur de l'œil.

Cette symptomatologie devient surtout expressive quand les malades ouvrent la bouche.

2° — *A l'état de mouvement.*

Lorsque le sujet ouvre la bouche, la paupière supérieure jusque-là tombante et flasque se soulève. Ce soulèvement s'accroît au fur et à mesure que s'accroît l'ouverture de la bouche pour atteindre son maximum à l'instant précis où le maxillaire inférieur a atteint lui-même son maximum d'abaissement. L'ouverture de l'œil atteint est beaucoup plus accentuée que celle de l'autre œil.

La paupière retombe dès que la bouche se referme.

L'ouverture de l'œil est proportionnelle à celle de la bouche. Les mouvements de la paupière sont liés d'une façon continue, involontaire et inconsciente à ceux de la mâchoire. Il en résulte un aspect bizarre, surtout quand le malade mange, qui fait du sujet un

objet de curiosité. C'est la mâchoire à œillades, le « Jaw winking phenomenon » des auteurs anglais. Pour échapper aux moqueries que déclanche la mastication, les sujets préfèrent souvent ne pas prendre leurs repas en public. Van LINT a indiqué, du reste, que le phénomène est plus marqué quand le sujet regarde en bas, ce qui se produit naturellement pendant les repas.

Il faut que la bouche s'ouvre avec une certaine force pour que le phénomène ait lieu. Il faut une contraction énergique des muscles et cette condition est réalisée par la mastication. Si on dit au malade d'ouvrir la bouche et qu'on s'oppose à ce mouvement, le malade fait effort et le phénomène a lieu.

Si on soulève, même avec force et brusquement la paupière supérieure, on n'a jamais d'abaissement de la mâchoire.

C'est le jeu des muscles provoquant l'abaissement de la mâchoire, qui produit le phénomène et non pas celui qui produit l'élévation de la mâchoire c'est-à-dire la fermeture de la bouche (VILLARD).

VILLARD a fait l'analyse de ce mouvement complexe de la mastication :

L'acte de la mastication se dissocie en trois mouvements principaux qui provoquent :

1° — l'abaissement proprement dit par l'action des muscles mylohyoïdiens, génio-hyoïdiens et le ventre antérieur des gigastriques.

2° — la diduction réalisée par la contracture d'un des muscles ptérygoïdiens externes.

3° — la projection en avant réalisée par la contraction simultanée des deux ptérygoïdiens externes.

LE PHÉNOMÈNE DE MARCUS GUNN
PEUT SE PRODUIRE SOUS L'INFLUENCE ISOLÉE
D'UN SEUL DE CES TROIS MOUVEMENTS

Ceci a permis à certains auteurs, SINCLAIR en particulier, d'établir une classification, qui permet de répartir les cas observés en trois groupes.

Le premier de ces trois groupes comprend toutes les observations où le phénomène de Marcus GUNN se déclanche sous l'action de la diduction exclusivement. Il est de beaucoup le plus restreint, SINCLAIR n'en rapporte que deux cas.

Le second groupe réunit les cas où le phénomène est uniquement sous la dépendance du mouvement d'abaissement. Il est de beaucoup le plus important et comprend à peu près la moitié des cas.

Le troisième groupe comprend les cas où l'élévation de la paupière est sous la dépendance simultanée de l'abaissement et de la diduction du maxillaire. Son importance est égale à celle du second groupe.

Notre observation fait partie de ce troisième groupe.

Dans l'immense majorité des cas l'élévation de la paupière déjà très accusée du fait seul de l'abaissement de la paupière, s'exagère encore lorsque à ce mouvement s'ajoute celui de la diduction.

A signaler que c'est toujours la projection du maxillaire vers le côté opposé à l'œil atteint qui provoque le phénomène.

3° — *L'examen électrique.*

L'examen électrique des divers muscles dans un grand nombre de cas n'a pas donné d'indications bien nettes (VILLARD) ; dans d'autres cas (BOLLACK), l'excitation galvanique et faradique des muscles abaisseurs et diducteurs de la mâchoire provoque une élévation de la paupière supérieure en même temps que l'ouverture de la bouche.

4° — *Les Mouvements associés.*

Dans certaines circonstances le phénomène de Marcus GUNN est nettement accru du fait de certains mouvements surajoutés.

C'est ainsi que dans les cas de Van LINT et de SOUQUES, l'élévation de la paupière était nettement augmentée quand le sujet regardait très fortement en bas, autrement dit, quand il contractait au maximum son muscle droit inférieur. Dans le cas de DORÉ, l'ouverture de la fente palpébrale augmentait d'une façon manifeste quand le sujet se livrait à des efforts violents tels que soulever des poids ou ramer.

Dans l'observation de BEAUMONT, le phénomène ne se produisait que lorsque le malade faisait des mouvements de diduction en rejetant sa tête en arrière.

Dans quelques cas assez rares, le soulèvement de la paupière pouvait être atténué sous l'influence de

la mise en action d'autres groupes musculaires. Ainsi dans le cas de DORÉ, la contraction volontaire du frontal atténuait nettement le phénomène (VILLARD).

5° — *Formes anormales.*

Il existe un certain nombre de formes anormales du syndrome de Marcus GUNN.

Voici comment VILLARD range ces formes anormales :

Les divers muscles entrant en jeu dans l'abaissement de la mâchoire reçoivent leur innervation de la 5^e paire, du trijumeau. Le phénomène de Marcus GUNN est donc sous la dépendance de ce nerf. Mais dans des circonstances assez rares, il peut apparaître non seulement à la suite de la contraction des muscles innervés par le Trijumeau, mais encore consécutivement à la contraction d'un certain nombre d'autres muscles dont l'innervation n'a rien à voir avec ce nerf. On a ainsi pu constituer trois groupes suivant que le phénomène se produit sous l'influence des muscles innervés par le facial, par le glosso-pharyngien.

A) — PHÉNOMÈNE PRODUIT PAR LA MISE EN JEU DES MUSCLES INNERVÉS PAR LE FACIAL.

L'élévation de la paupière ptosée se produisait non seulement à la suite de l'ouverture de la bouche, mais encore quand le sujet fermait l'œil congénère (contraction de l'orbiculaire des paupières, c'est-à-dire d'un muscle innervé par le facial).

Dans le cas de BLOCH, la paupière se soulevait consécutivement au simple gonflement des joues (contraction du buccinateur innervé par le facial).

Dans ce groupe, il faut ranger le cas curieux de Marin AMAT, auquel nous devons une étude importante du syndrome de Marcus GUNN.

Cet auteur a observé un malade chez lequel on voyait des contractions involontaires des fibres de l'orbiculaire droit des paupières synergiques aux mouvements du maxillaire inférieur. Lorsque la mâchoire s'abaissait, la paupière inférieure montait et la supérieure descendait. La fente palpébrale restait fermée jusqu'à ce que la mâchoire eût remonté. On constatait les mêmes contractions au cours des mouvements de diduction pendant la mastication, mais on ne le voyait pas apparaître dans d'autres circonstances où il y avait déplacement du maxillaire (pleurs, rire, toux, baillement, etc...).

Marin AMAT a donné à ce phénomène le nom de syndrome de Marcus GUNN *inversé*. Alors que dans le type normal, le mouvement d'élévation de la paupière supérieure par contraction de son releveur est lié aux déplacements de la mâchoire, pendant la mastication, il s'agit au contraire dans cette forme, d'une synergie fonctionnelle entre la fermeture de la fente palpébrale par contraction de l'orbiculaire et les mouvements du maxillaire inférieur. Dans le premier cas, la synergie fonctionnelle intéresse le Moteur oculaire commun (III^e paire) et la partie motrice du trijumeau (V^e paire) ; dans le deuxième cas, la liaison s'établit entre le facial (VII^e paire) et le trijumeau.

B) — LE PHÉNOMÈNE EST PRODUIT PAR LA CONTRACTION
DE MUSCLES DÉPENDANT DU GLOSSO-PHARYNGIEN.

Dans ce groupe, il faut ranger les deux cas de MEYER qui concernent le père et la fille. Dans ces cas, à chaque mouvement de déglutition, la paupière supérieure de l'œil gauche se relevait d'une façon excessive, à tel point qu'une large portion de sclérotique devenait visible au-dessus de la cornée.

Dans le cas de DORÉ, la déglutition des liquides seuls provoquait le soulèvement de la paupière.

PATHOGENIE

La pathogénie de ce syndrome est encore inconnue; elle a soulevé de nombreuses discussions. Nous ne possédons pas, en effet, d'examen anatomique susceptible de localiser la lésion anatomique, de sorte que son siège et sa nature restent dans le domaine de l'hypothèse.

Une première hypothèse a été de considérer le phénomène de Marcus GUNN comme une synergie fonctionnelle entre les muscles abaisseurs et diducteurs de la mâchoire et le muscle releveur de la paupière. Or, il existe dans l'organisme un certain nombre de mouvements associés physiologiques. Au niveau même de l'œil, il existe normalement un mouvement associé : quand on ferme la paupière, le globe oculaire est porté vers le haut de l'orbite, comme on peut en juger par le signe de charles BELL dans la paralysie faciale périphérique. Donc, pour certains auteurs, le syndrome de Marcus GUNN constituerait une exagération accidentelle d'une disposition normale que l'on retrouve à l'état d'ébauche chez tous les sujets. En effet, comme le fait remarquer VILLARD, il est

d'observation courante que lorsque notre attention est très vivement frappée, nous ouvrons simultanément les yeux et la bouche, d'où l'expression populaire bien connue « regarder la bouche bée ». Il est fréquent de voir au cours des consultations des hôpitaux, des malades à qui l'on dit d'ouvrir les yeux, ouvrir en même temps la bouche (ébauche de Marcus GUNN direct) ou bien ouvrir la bouche en fermant les yeux (syndrome de Marcus GUNN inversé). Si on considère l'ordre animal, on peut observer que les animaux sauvages tout en dévorant leur proie ouvrent grand leurs yeux.

Mais cette explication du syndrome de Marcus GUNN tombe devant le fait sur lequel HELFERICH et plus tard SOUQUES ont attiré l'attention, à savoir que dans presque tous les cas, il ne s'agit que d'un seul côté. S'il reconnaissait pour cause que la simple exagération d'un phénomène normal, on comprend mal que cette exagération, en pratique, soit toujours unilatérale.

Il faut donc admettre que cette synergie fonctionnelle est d'ordre pathologique.

Comment se pose le problème ?

Le petit oblique, le droit inférieur, le droit interne, le droit supérieur, le releveur de la paupière supérieure sont innervés par le Moteur oculaire commun (III^e paire).

Les muscles de la mastication : temporal, masséter, mylo-hyoïdien, ventre antérieur du digastrique, ptérygoïdiens externe et interne sont innervés par le Trijumeau (V^e paire).

Il faut donc une anastomose nerveuse entre les deux systèmes, capable de laisser passer l'influx nerveux qui provoquera simultanément les contractions des muscles abaisseurs et diducteurs de la mâchoire et celle du releveur de la paupière supérieure.

Cette anastomose peut se trouver soit : 1° sur le trajet périphérique des nerfs qui innervent le releveur de la paupière supérieure et les muscles masticateurs, ou bien par une voie détournée sur le trajet des branches de ces nerfs. 2° au niveau des noyaux d'origine de ces nerfs. 3° au niveau des centres supérieurs ou corticaux, soit des voies d'association de ces divers centres.

1° — ANASTOMOSE PÉRIPHÉRIQUE.

L'origine périphérique de cette anastomose a été soutenue surtout par Marin AMAT dans l'important mémoire qu'il a publié en 1919.

Pour lui, la branche supérieure du moteur oculaire commun comprend des filets nerveux venant de l'ophtalmique considéré jusqu'à ce jour comme un nerf purement sensitif. Mais il se peut que ce rameau anastomotique comprenne des cylindraxes d'origine motrice et que ces fibres motrices passent à l'intérieur de la branche supérieure du trijumeau sensitif. Mais ces anastomoses ont été niées par plusieurs auteurs, en particulier par BUSACCA, et tous ceux qui admettent de telles anastomoses ont bien soin de faire remarquer qu'elles sont de nature sensitive et sympathique mais non motrice.

2° — CONNEXION AU NIVEAU DES NOYAUX D'ORIGINE.

Cette hypothèse est plus satisfaisante.

En faveur de cette hypothèse, en effet, on peut faire valoir (VILLARD) la disposition spéciale des deux centres nucléaires de la III^e paire et de la racine motrice du trijumeau dont la situation topographique est telle qu'il n'y a rien d'impossible ni d'invraisemblable à ce qu'une connexion accidentelle puisse s'établir entre ces deux noyaux.

En effet, d'une part, le noyau d'origine du moteur oculaire commun est situé dans la paroi inférieure de l'aqueduc de Sylvius et d'autre part les fibres motrices du trijumeau ont leur origine réelle dans le noyau mésencéphalique de ce nerf qui est situé des deux côtés de cet aqueduc en un point qui n'est pas très éloigné du centre nucléaire de la III^e paire. Dans ces conditions, et bien que leur existence n'ait jamais été démontrée par un examen histologique, il n'y a rien d'invraisemblable à admettre que les fibrilles collatérales puissent établir une connexion entre quelques-unes des cellules de ces deux noyaux (VILLARD).

Cette connexion entre les deux noyaux des III et V^e paires avait été admise par les membres de la commission chargée par la Société Ophtalmologique du Royaume-Uni d'étudier, en 1883, le phénomène de MARCUS GUNN.

Mais cette conception ne cadre pas avec ce que nous savons de l'embryologie de cette région. En

effet, comme MENACHO, le fait remarquer très justement, chez l'embryon la localisation du noyau de la 3^e paire est nettement différente de celle du noyau de la 5^e paire. D'autre part, Léonida CAPA, en s'appuyant sur les acquisitions plus récentes de l'histologie nucléaire, a démontré que l'hypothèse d'une telle connexion se heurtait à tout un ensemble de dispositions anatomiques qui la rendent fort invraisemblable.

3° — CONNEXION AU NIVEAU DES CENTRES SUPÉRIEURS OU CORTICAUX.

On est en droit de se demander si la connexion ne s'établirait pas dans l'écorce cérébrale.

Se fondant sur une observation de cas de Marcus GUNN, où il remarqua une légère paralysie faciale droite, des signes d'atteinte du faisceau pyramidal droit, affaiblissement des réflexes abdominaux droits, exagération des réflexes patellaires, surtout du côté droit, MOZOLOWSKI s'est demandé si dans ce cas une lésion des centres corticaux ne pourrait pas expliquer le syndrome de Marcus GUNN observé chez son malade.

Mais son cas est unique et dans les autres observations on n'a jamais relevé d'atteinte du faisceau pyramidal.

Cette hypothèse, au surplus, n'a point été confirmée par les études anatomiques.

4° — CONNEXION AU NIVEAU DES CENTRES D'ASSOCIATION.

Pour certains auteurs, la connexion entre la V^e paire et le Moteur Oculaire commun pourrait s'établir au

niveau du *Faisceau longitudinal postérieur* qui est comme on le sait la grande voie d'association oculomotrice. Il constituë, en effet, la principale voie d'association des trois nerfs oculo-moteurs III^e paire, IV^e paire, VI^e paire et d'autre part, il reçoit en outre des fibres provenant du noyau moteur de la région protubérantielle et bulbaire. Dans ces conditions, il n'y a donc rien d'irrationnel à penser qu'il peut recevoir également des fibres provenant du noyau moteur du trijumeau. Mais ici encore, ce sont uniquement des hypothèses (VILLARD).

La vraie cause du phénomène de Marcus GUNN est encore inconnue.

La connaissance du syndrome de Marcus GUNN acquis n'explique pas davantage son mécanisme. La plupart des auteurs admettent dans ce cas l'existence de voies d'association préétablies mais qui ne sont mises en évidence que lorsqu'une parésie acquise du releveur leur permet de se manifester en le suppléant. Il y aurait là un phénomène qui s'apparenterait à ce que l'on voit chez certains hémiplegiques où les mouvements associés du membre sain peuvent entraîner des mouvements associés du membre paralysé que l'on décrit depuis VULPIAN sous le nom de syncinésies (VILLARD). Mais ce rapprochement ne fournit aucun renseignement sur le mécanisme de ces syncinésies.

PRONOSTIC

Le pronostic du phénomène de Marcus GUNN varie suivant qu'il s'agit d'une forme acquise ou d'une forme congénitale.

Dans les formes congénitales qui sont en rapport, en somme, avec une malformaion constitutionnelle, la guérison n'a jamais été observée.

Cette affection ne présente aucun caractère de gravité. Elle constitue seulement une anomalie disgracieuse, gênante, qui peut affecter le moral des sujets atteints.

Dans les formes acquises, le phénomène peut rester stationnaire, s'aggraver progressivement ou s'atténuer au point de disparaître complètement comme on l'a remarqué dans certaines observations.

TRAITEMENT

Pour la plupart des auteurs, ce phénomène ne peut disparaître, surtout quand il est congénital. Le traitement électrique notamment n'a aucune efficacité.

Pour Marin AMAT, qui explique ce phénomène par des anastomoses périphériques entre la III^e et la IV^e paire et même la VII^e paire, l'affection n'est pas sans remède. Une gymnastique intelligemment dirigée, destinée à perfectionner le mouvement isolé d'élévation de la paupière supérieure finirait par libérer celle-ci des liens qui la rendent solidaire des mouvements de la mastication.

CONCLUSIONS

1° — Le syndrome de Marcus GUNN est une synergie fonctionnelle entre les mouvements verticaux et latéraux de la mâchoire et l'élévation de la paupière supérieure.

2° — C'est une affection rare. On n'en relève que 106 cas dans la littérature médicale jusqu'à ce jour. Elle frappe dans la majorité des cas, le sexe masculin.

3° — La forme congénitale est la plus fréquente. On ne connaît que 9 observations de la forme acquise.

4° — Le phénomène est unilatéral : 4 exceptions sur 106 cas.

5° — La localisation gauche est de beaucoup la plus fréquente : 10 exceptions sur 85 observations.

6° — La pathogénie de ce syndrome est encore inconnue. L'unilatéralité plaide en faveur d'une anastomose entre la III^e paire qui innerve le releveur de la paupière supérieure et la V^e paire qui innerve les muscles de la mastication.

Cette connexion peut se faire soit à la périphérie,

soit au niveau des noyaux d'origine des paires crâniennes en cause, soit au-dessus de ces noyaux d'origine.

L'absence de constatations anatomiques ne permet pas de trancher le débat.

7° — Cette affection ne présente aucun caractère de gravité. Elle constitue seulement une anomalie disgracieuse.

Vu : le Doyen de la Faculté,

A. BAUDOUIN

Vu : le Président de thèse,

GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :

*Le Directeur de l'Ecole Normale Supérieure
Chargé des fonctions de Recteur de l'Académie de Paris*

*Pour le recteur
L'Inspecteur de l'Académie*

E. ABIN

BIBLIOGRAPHIE

Marcus GUNN. — *Lancet*, n° 3, 1883.

HARMAANN. — *The Ophtalmoscope*, mai 1904.

Van LINT. — *Bull. Société Belge d'Ophtal.*, n° 25, nov. 1908.

Marin AMAT. — *Annales d'Oculistique*, 1919, p. 513-529.

DUPUY-DUTEMPS. — *Bull. de la Soc. d'Ophtal.*, Paris, 1926, p. 153.

H. VILLARD. — *Bull. de la Soc. Fr. d'Ophtalmologie et Arch. d'Ophtalmologie*, 1925, (dans lesquels on trouvera toute la Bibliographie antérieure à 1925).

FROMAGET et Ch. BRUN. — *Bull. de la Soc. Fr. d'Ophtal.*, Paris, 1926, p. 153.

BENOIST. — *Bull. de la Soc. Fr. d'Ophtal.*, Paris, juin 1926, p. 269.

BABONNEIX et MORNET. — *Arch. Méd. des Enfants*, Paris, 1926 et *Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris*, 1926, p. 216.

JOLTROIS. — *La Médecine*, janv. 1927, p. 272.

E. L. COAR. — *Amer. J. Ophtal.*, juin 1927, p. 431.

André LÉRI et Jean WEILL. — Phénomène de Marcus Gunn (Synergie palpébro-maxillaire) congénital et héréditaire. *Bull. Soc. Méd.*, n° 23, 8 juillet 1929.

MONTHUS et FAVORY. — *Rev. d'oto-neuro-ocu.*, décembre 1931, p. 540.

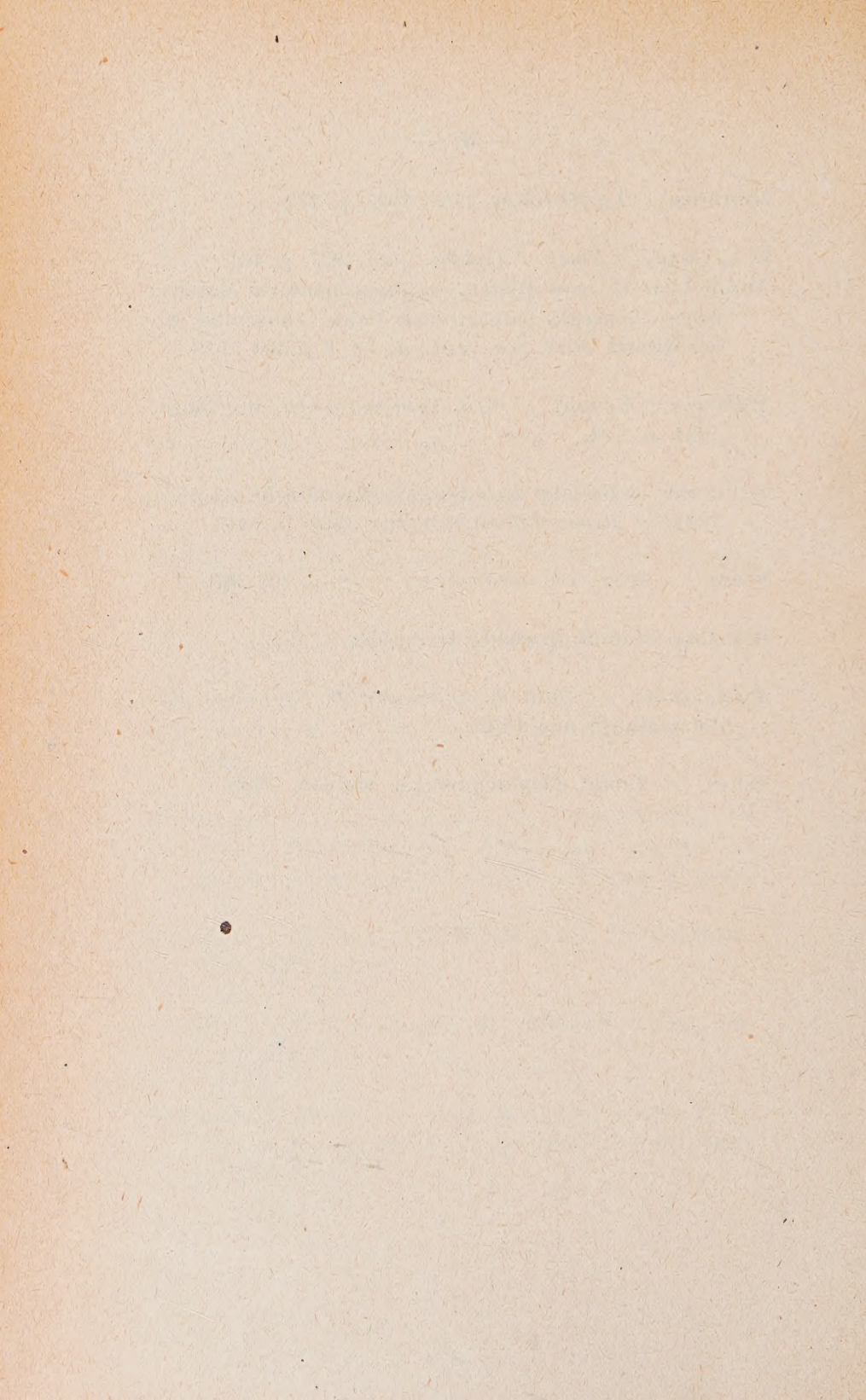
H. COPPEZ. — *Bulletin de la Société belge d'Opht.*, 11 déc. 1932. — *Revue d'oto-neuro-ocu.*, 1932, p. 1217.

PESME. — *Revue d'oto-neuro-ocu.*, n° 10, p. 365-367.

BELLAVIA. — *Boll. di Ocul.*, avril 1932, p. 454.

MOZOŁOWSKI. — *Bull. de la Société de Neurologie de Varsovie*, 19 mai 1932.

SEDAN. — *Traité d'Ophtalmologie*, Masson, 1939.



Imp. spéciale de la Librairie Le François, 91, bd St-Germain, Paris.
